Stanford University Library
NOV 24 1903

[Aus der medizinischen Klinik der Universität Jena.]

Ein Fall

von

Pseudohypertrophie der Muskulatur

mit ungewöhnlicher Lokalisation der Pseudohypertrophie.

Inaugural-Dissertation

der

medicinischen Facultät zu Jena

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

vorgelegt

von

W. Breede, approb. Arzt
aus Trittau (Prov. Schlesw.-Holst.).

Jena 1903.
Universitäts-Buchdruckerei G. Neuenhahn.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Jena. Referent: Prof. Dr. Stintzing.

Jena, den 23. Januar 1903.

Prof. Dr. **Wagenmann,**
d. Z. Dekan.

Diese Arbeit wurde in der medizinischen Klinik zu Jena angefertigt. Ich gebe die eidesstattliche Versicherung ab, bei Anfertigung der Arbeit keine fremde Hilfe benutzt zu haben.

Jena, den 16. Dezember 1902.

Wilhelm Breede,
approb. Arzt.

Im Jahre 1861 beschrieb Duchenne[1]) zuerst unter dem Namen der paraplégie hypertrophique de l'enfance de cause cérébrale eine Krankeit, welche seitdem die Aufmerksamkeit mehr und mehr gefesselt hat. Die Beschreibung dieser Krankheit, welche jetzt allgemein Pseudohypertrophie der Muskeln genannt wird, ist eine so fest ausgeprägte und alle Symptome berücksichtigende, dass sie noch heute als mustergültig bezeichnet werden darf. Die Zahl der Beobachtungen stieg im Laufe der Jahre so, dass Friedreich[2]) in seinem umfassenden Werke bereits 81, Gowers[3]) 1879 schon 264 Fälle beschreiben konnte. Griesinger[4]) und Billroth[5]) entdeckten die interstitielle und interfibrilläre Fettwucherung als anatomische Grundlage der pathognostischen Volumszunahme. Ueber die Beziehungen der Krankheit zu der progressiven Muskelatrophie und den verwandten Formen herrschten die differentesten Ansichten. Lichtheim[6]) ist der Ansicht, dass Pseudohypertrophie und progressive Muskelatrophie nahe mit einander verwandt seien. Seidel[7]) spricht gegen die Identifizierung beider; Möbius[8]) endlich bringt sie in Zusammenhang mit der hereditären, von Leyden[9]) zuerst beschriebenen Muskelatrophie. Erb[10]) kann unstreitig es als sein Verdienst in Anspruch nehmen, als der Erste mit voller Bestimmtheit nachgewiesen zu haben, dass man in der anscheinend einheitlichen Krankheitsgruppe, die, wie er schreibt, „nach der

gelungenen Ausscheidung verschiedener andersartiger Dinge, der Poliomyelitis- und Neuritisformen, der Syringomyelie, der sekundären Amyotrophien u. s. w., „progressive Muskelatrophie“ noch übrig geblieben war, noch mindestens zwei Formen auseinanderhalten müsse, welche sich durch eine Reihe charakteristischer Merkmale von einander unterschieden.

Es geschah dies in einem Vortrag auf der Naturforscherversammlung in Freiburg i. B. im September 1883: „Ueber juvenile Form der progressiven Muskelatrophie“ und in[11]) der anschliessenden grösseren Arbeit im Deutsch. Arch. f. klin. Med., März 1884: „Ueber die juvenile Form der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sogenannten Pseudohypertrophie der Muskeln. In dieser Arbeit führt Erb den Nachweis, dass der Ausgangspunkt all der verschiedenen Ansichten in einer ungenauen klinischen Betrachtungsweise zu suchen sei, indem man ganz differente Krankheitsbilder unter einem Namen vereinigt habe. Er teilte die gesamten progressiven Muskelatrophien in 2 grosse Klassen ein.

Unter der ersten — Amyotrophia spinalis progressiva — begreift er die Fälle unzweifelhaft spinalen Ursprungs, d. h. den alten Typus Aran-Duchenne und die neuen von Charcot[13]) und Marie, Herringham[14]), Hoffmann[15]) geschilderten Formen. Ihnen gegenüber stellt er als zweite Klasse die Dystrophia muscularis progressiva. Unter diesem Namen wurden vereinigt:

1. die „Pseudohypertrophie der Kinder“,
2. die „hereditäre Form der Muskelatrophie“ (Leyden),
3. die von ihm selbst beschriebene „juvenile Form der Muskelatrophie“,
4. die von Landouzy[12])-Déjérine als neuer Typus aufgestellte „infantile Muskelatrophie mit Beginn im Gesicht“.

Der zusammenfassende Begriff „Dystrophia muscul. progr.“ bezeichnet eine geschlossene nosologische Einheit.

Uebersichtlich zusammengestellt hätten wir folgende zwei gesonderte Gruppen:

I. Amyotrophia spinalis progressiva.
   1. Typus Aran-Duchenne.
   2. Typus Charcot-Marie. Pereoneal-Type.

II. Dystrophia muscularis progressiva.
   1. Pseudohypertrophia musc. progr.
   2. Hereditäre Muskelatrophie (Typus Leyden).
   3. Juvenile Muskelatrophie (Typus Erb).
   4. Infantile Muskelatrophie mit Gesichtsbeteiligung (Typus Landouzy-Déjérine).

Aus der letzterwähnten Arbeit von Landouzy und Déjérine hat Erb nur eine Befestigung seiner Ueberzeugung gewonnen, dass die verschiedenen Formen alle zusammen gehören und eine einheitliche Krankheit bilden, unter deren Varitäten ihre (der L. u. D.) Myopathie mit Gesichtsbeteiligung ebenfalls einen Platz, wenn auch nicht den ersten und hervorragendsten, einzunehmen hat.

In seiner grossen Arbeit vom Jahre 1891: „Dystrophia muscularis progressiva“ hat Erb[16]) seine Anschauung sorgfältig begründet, dass der Aran-Duchenne'schen Form eine andere Form des fortschreitenden Muskelschwundes gegenübersteht: Dystrophia muscularis progressiva, welche mehrere Unterarten umfasst. Er teilt in dieser Arbeit die Dystrophien in zwei grosse Gruppen:

I. die Dystrophia musc. progr. infantum
und II. die Dystrophia musc. progr. juvenum et adultorum.

Während die letztere mit der früheren „juvenilen Muskelatrophie“ identisch ist und keiner weiteren Teilung benötigt, teilt er die Dystrophie der Kinder ein in

1. hypertrophische Form i. e. die Pseudohypertrophie der Autoren
   a) mit vorwiegender Lipomatose,
   b) mit vorwiegender wahrer Hypertrophie;
2. atrophische Form
   a) mit primärer Gesichtsbeteiligung (Duchenne, Landouzy u. Déjérine),
   b) ohne Gesichtsbeteiligung (einfach atrophische Form).

Da im Folgenden ein Fall von Pseudohypertrophie mit einigen ungewöhnlichen Erscheinungen zur Besprechung gelangen wird, so gebe ich zunächst den gewöhnlichen Verlauf der Pseudohypertrophie der Muskeln.

Pseudohypertrophie der Muskeln bezeichnet eine Muskelerkrankung, die sich dadurch charakterisiert, dass während der in den Beinen beginnenden, progressiv nach oben steigenden und bis zu völliger Lähmung sich steigernden Bewegungsschwäche das Volumen der betroffenen Muskeln in ungewöhnlichem Masse zunimmt, was, wie die Untersuchung zeigt, durch excessive Vermehrung des interstitiellen Fettgewebes, in anderen Fällen auch durch reichliche Wucherung des interstitiellen Bindegewebes bedingt ist. Nach Strümpell[17]) entwickelt sich die Krankheit fast ausnahmslos in den Kinderjahren, etwa vom 5.—8. Jahre an. „Sie ist eine ausgesprochen familiäre oder auch hereditäre Krankheit. Das männliche Geschlecht ist entschieden mehr zur Erkrankung geneigt, als das weibliche. Zuweilen, aber keineswegs immer, findet man in den betreffenden Familien auch einzelne Züge nervöser Belastung (Hysterie, Epilepsie, Schwachsinn, Schädelanomalien u. dergl.).“

Die Kinder werden meist als gut entwickelte Kinder geboren und erst gegen Ende des ersten Lebensjahres machen sich die ersten Erscheinungen von Schwäche bemerkbar

(Eulenburg)[18]; die Kinder zeigen eine auffallende Abneigung gegen Steh- und Gehversuche, lernen sehr spät, zuweilen erst im 3. Lebensjahre, gehen; ihr Gang zeigt gleich von Beginn an die Erscheinungen, die später, stärker ausgesprochen, der ganzen Haltung und dem Gange ihr charakteristisches Gepräge geben; aber erst im Verlaufe der nächsten Jahre zeigt sich eine auch dem Laien auffällige Vergrösserung des Volumens meist der Waden." Die Eltern bemerken, dass die Kinder unsicher auf den Beinen werden, dass sie nicht mehr so gut springen und Treppen steigen können wie früher. Hiermit ist eine Eigentümlichkeit der Pseudohypertrophie gegeben: die Pseudohypertrophie beginnt nämlich mit seltenen Ausnahmen in den Muskeln des Rumpfes, insbesondere in den Rücken- und Lendenmuskeln und in den Muskeln der unteren Extremitäten, besonders der Oberschenkel.

Im weiteren Verlauf der Krankheit wird das Gehen immer schwieriger und nimmt bald das „charakteristische Gepräge" an: Der Gang wird watschelnd, der Bauch erscheint stark vorgestreckt, die Wirbelsäule ist im Lendenteil beträchtlich lordotisch nach vorn gekrümmt, der ganze Oberkörper balanciert auf den Beinen. Die Arme und die Hände sind dabei noch ganz normal. Die Beine werden langsam und mühsam gehoben, die Fussspitzen hängen gewöhnlich infolge der Parese der Dorsalflectoren herab. Im späteren Teil wird hierauf noch genauer zurückzukommen sein.

Strümpell beschreibt den charakteristischen Vorgang, wenn die Kinder sich vom Fussboden erheben oder einen Gegenstand von demselben aufheben sollen, wie folgt:

„Da das Aufrichten des Rumpfes unmöglich ist, so stellen sich die Kinder gewöhnlich zuerst auf alle vier Extremitäten und richten sich dann durch Aufstützen der Arme auf die Kniee allmählich in die Höhe."

Später treten auch an den oberen Extremitäten Bewegsstörungen auf.

Auf den ersten Blick fällt bei der Untersuchung die ungewöhnliche Volumenzunahme einzelner Muskeln auf. Zuerst sind es die Wadenmuskeln, dann, wie schon erwähnt, die des Oberschenkels, welche eine Ausdehnung erlangen, wie man sie sonst nur bei kräftigen Erwachsenen sieht. „Bei Willensanstrengungen treten diese Muskeln dann noch besonders hervor, so dass die Gastrocnemici beispielsweise wie Geschwülste hervortreten. Dabei sind die Muskeln teils derb anzufühlen, teils sind sie schwammig und lappig; ihr sehniger Teil erscheint bedeutend verkürzt", wie Duda[19]) in seiner Arbeit über Pseudohypertrophie berichtet. Indessen ist es keineswegs selten, dass neben der Pseudohypertrophie einzelner Muskeln in anderen sich eine echte Atrophie mit ausgesprochenem Muskelschwund ohne gleichzeitige Fettentwickelung ausbildet, wie dies namentlich an den oberen Extremitäten geschieht. Endlich scheint zuweilen sogar eine Muskelhypertrophie vorzukommen. Meist sind es, wie gesagt, die Muskeln der unteren Extremitäten, welche eine derartige Pseudohypertrophie aufweisen, doch können auch, je nach der Intensität der Krankheit und Individualität des Leidens, andere Muskelgruppen beteiligt sein. Häufig ist dies der Fall bei der Gesäss- und Bauchmuskulatur. Demnächst sind oft beteiligt der Musculus latissimus dorsi, die Musc. quadratus lumborum, serratus anticus, pectoralis maior, trapezius, deltoideus, sowie die Muskeln der oberen Extremitäten, wobei dann der Musculus triceps gewöhnlich stärker ist als der biceps.

Durch die Atrophie in anderen Partieen, namentlich in der oberen Rumpfhälfte, entstehen oft sehr auffällige Gegensätze im Körperwuchse. Die Waden und Hüften dick wie

die eines Athleten, der Oberkörper schmächtig und dünn, bieten die Patienten ein sehr auffälliges Bild dar.

Ihre Haltung ist zusammengesunken, sie stehen da mit gespreizten Füssen, um eine grössere Basis zu gewinnen. Infolge der Atrophie der Rückenmuskeln bildet sich meist eine starke Lordose im Lendenabschnitt der Wirbelsäule, während im Brustteile eine ausgesprochene compensatorische Kyphose besteht. Im weiteren Verlaufe wird diese Stellung so auffällig, dass eine von den Schultern gezogene Senkrechte hinter das Gesäss fallen würde. Die Schultern tragen die Patienten heraufgezogen, so dass der Kopf zwischen den Schultern steht und etwas nach vorn gebeugt ist. Die Schulterblätter stehen weit vor. Beim Gehen heben die Kranken Füsse und Beine ungewöhnlich hoch, weil der Fuss mit den Zehen nach vornüber sinkt. Die Ferse setzt sich nicht auf den Boden; bisweilen bildet sogar der Fussrücken mit der Tibia einen nach hinten offenen Winkel.

In der ruhigen Rückenlage sind die Beine meist stark nach aussen rotiert, bisweilen auch nach innen. Die Adduktion resp. Abduktion ist dann meist unmöglich. Die Hüft- und Kniegelenke sind etwas gebeugt, die Sprunggelenke in Plantarflexion. Die Füsse befinden sich meist in equino-varus-Stellung, die Zehen sind nach abwärts, der innere Fussrand nach oben gerichtet.

Andrerseits tritt bisweilen eine permanente Streckung der Füsse auf, wie sie Spielmann und Griesinger schildern. Die Bewegungsfähigkeit ist je nach dem Grade der Krankheit eingeschränkt, bisweilen tritt das Bild einer vollständigen Paraplegie auf. Vom Stehen und Gehen ist dann auch bei der kräftigsten Unterstützung keine Rede.

Liegen die Kranken auf dem Rücken, so ist es ihnen, wie schon oben geschildert, nur mit äusserster Anstrengung möglich, durch Aufstützen der Hände und Nachgreifen sich

an den unteren Extremitäten aufzurichten und eine sitzende Stellung einzunehmen. In Fällen von hochgradiger Schwäche der Arme und bei Ausfall der Psoaswirkung ist ein Versuch ihrerseits sich aufzusetzen überhaupt unmöglich.

Meist sind die Patienten noch imstande, sich beim Liegen von einer auf die andere Seite zu legen. Sitzen die Patienten auf und weicht dann der Oberkörper auch nur um ein Weniges aus der vertikalen Richtung ab, so fällt er hilflos um und zwar je nach der Richtung des Stosses nach vorn, nach hinten oder nach der Seite.

Die Kranken stehen breitbeinig da, wenn sie es überhaupt können. Beim Zusammennehmen der Füsse und Schliessen der Augen tritt die Unsicherheit noch mehr hervor, so dass das Romberg'sche Phänomen einzutreten scheint.

Ebenfalls eigentümlich ist das Verhalten der Kranken beim Bücken. Sie können sich nur mit Zuhülfenahme der Hände aufrichten, wobei sie mit dem Oberkörper vielfach windende und drehende Bewegungen ausführen. Man hat diese Erscheinung sehr treffend als ein „Emporklettern" bezeichnet. Beim Niedersetzen vermögen die Kranken ihren Körper nur bis zu einem gewissen Punkte in der Gewalt zu behalten, dann lassen sie sich wie eine tote und willenlose Masse einfach niederfallen, wobei sie sich bisweilen beschädigen.

Verbunden mit diesen Erscheinungen ist auch eine Schwäche der oberen Extremitäten, teils mit Atrophie derselben, teils mit Pseudohypertrophie. Die Kranken können in späteren Stadien die Arme kaum bewegen, sie werden arbeitsunfähig und können schliesslich sogar nicht mehr allein essen, so dass sie gefüttert werden müssen.

Fibrilläre Muskelzuckungen sind nur sehr selten deutlich bemerkbar (Strümpell). Die elektrische Untersuchung

ergiebt eine der Atrophie und dem vermehrten Fettreichtum ensprechende Herabsetzung der Erregbarkeit, aber niemals Entartungsreaktion. Die Sensibilität bleibt vollständig normal, ebenso die Harn- und Stuhlentleerung.

Die Patellarreflexe fehlen bisweilen, was wahrscheinlich mit der Erkrankung des quadriceps zusammenhängt. Die Haut über den erkrankten Muskeln ist prall gespannt, sie erscheint häufig blaurot und marmoriert, von dilatierten Venennetzen durchzogen. Bulbärerscheinungen treten wahrscheinlich niemals ein.

Die Intelligenz ist in den meisten Fällen völlig normal. Nur ausnahmsweise kommt es vor, dass die Kinder mit hereditärer Muskelatrophie gleichzeitig deutliche Zeichen intellektueller oder auch moralischer Schwäche zeigen.

Der Verlauf der Pseudohypertrophie ist ein chronischer. Es sind Fälle beobachtet worden, wo sie über zwanzig Jahre währte. Ihr Charakter ist in den bisher bekannten Fällen ein langsam fortschreitender. Man hat ein Stadium des relativen längeren Stillstandes bemerkt, ausserdem wurden nur kurz dauernde, zeitweilige Stillstände, selten auch, aber immer nur kurze Zeit anhaltende Besserungen beobachtet, doch sind das grosse Seltenheiten.

Im allgemeinen werden die Kranken in ihrer Bewegungsfähigkeit mehr und mehr beschränkt, sie können schliesslich nur noch liegend im Bett ihr Leben hinschleppen, sie bedürfen zu der geringsten Bewegung der Hand eines Wärters. Bei guter Pflege und günstiger äusserer Lebenslage ist es dann wohl möglich, den exitus letalis weit hinauszuschieben, gewöhnlich ist dies aber nicht der Fall. Der Kranke stirbt dann an Lähmung der Atemmuskulatur oder an Marasmus, wenn nicht eine intercurrente Attacke namentlich im Gebiete des Respirationsapparates, sei es nun eine Bronchitis, Pneumonie oder floride Phthise, seinem Leben ein Ziel setzt.

Die Diagnose der Pseudohypertrophie stützt sich auf das meist familiäre Auftreten der Krankheit, ihre Entstehung in meist kindlichem oder jugendlichem Lebensalter, die merkwürdige Regelmässigkeit in der Auswahl der betroffenen Muskeln, das Fehlen von fibrillären Zuckungen in den atrophischen Muskeln und endlich auf das Fehlen elektrischer Entartungsreaktion. Es könnte allenfalls akute spinale Kinderlähmung im Verein mit consecutiver Hyperplasie des Fettpolsters und myelitische Lähmung mit sekundärer Fettentwickelung in den paralytischen Muskeln in Frage kommen. Im ersten Fall treten aber die Erscheinungen plötzlich auf und lassen die Muskeln bei elektrischer Prüfung Entartungsreaktion erkennen, im zweiten Fall besteht die Lähmung erst eine geraume Zeit für sich, auch entspricht ihrer Intensität das Fettpolster nicht.

War oben von einer „merkwürdigen Regelmässigkeit in der Auswahl der betroffenen Muskeln" die Rede, so sind nach Strümpell die der Krankheit am meisten ausgesetzten Muskelgruppen folgende:

a) Gesichtsmuskulatur, soweit sie vom Facialis innerviert wird, vor allem Orbicularis oculi et oris.
b) Muskulatur des Schultergürtels: Pectoralis, Latissimus, Serratus anticus maior, Rhomboidei, Cucullaris.
c) Oberarmmuskulatur: Biceps, Brachialis internus, Supinator longus, Triceps.
d) Lange Rückenstrecker (Erector trunci).
e) Beckenmuskulutur (Glutaei).

Jedoch sind alle diese Angaben keine ausnahmslos geltende Gesetze, denn Dercum[19]) teilt einen Fall von Pseudohypertrophie mit Lokalisierung der Krankheit in den oberen Extremitäten allein mit.

Coste und Gioja[19]) erwähnen eine Beteiligung der Kaumuskeln. Rinecker[19]) fand in einem Fall Herzhyper-

trophie; eine Beteiligung der Augenmuskeln, der Zunge, der Kehlkopf- und Herzmuskulatur erwähnt Berger.

Dass aber auch eine aussergewöhnliche Lokalisation neben allen anderen Erscheinungen vorkommen kann, beweist ein Fall aus der medizinischen Klinik zu Jena, ein Fall, der in der Litteratur noch nicht beschrieben zu sein scheint, da ein Analogon dazu nicht aufzufinden war.

Ich lasse hier zunächst die Krankengeschichte folgen:

Anamnese: Ernst K. Acht Jahre alt. Sohn eines Zimmermanns aus Cospenroda bei Berga a. d. Werra. Vater und Mutter sind beide gesund, desgleichen vier Kinder, die im Alter von 6, 4, 2 und $^1/_4$ Jahren stehen. Niemals ist eine Fehlgeburt vorgekommen; ebenso leugnet der Vater jegliche spezifische Infektion, sowie Potus. Der Ernst K. war vollständig gesund bis zu seinem sechsten Jahre, er hat keine Masern und keinen Scharlach durchgemacht. Mit sechs Jahren erkrankte Patient ganz plötzlich und lag 6 Wochen darnieder. Von den Krankheitssymptomen damals weiss der Vater nichts anzugeben; nach 6 Wochen war der Patient wieder völlig gesund, er konnte laufen, hatte keine Schmerzen. In der Schule kam das Kind gut vorwärts. Im März 1900 will der Vater bemerkt haben, dass der Knabe an manchen Tagen vornüber fiel und sich nur mühsam wieder aufrichten konnte, indem er mit den Händen sich auf die Kniee stützte. Patient zeigte dabei keine Krämpfe und war vollständig bei Bewusstsein. Es zeigte sich eine Schwäche in den Beinen, die allmählich stärker geworden ist. Seit $1^1/_2$ Jahren kann Patient Treppen nicht mehr steigen, weil er die Beine nicht mehr hochbekommt. Jetzt fällt Patient ungefähr drei bis vier Mal am Tage hin, er kann dann nicht mehr aufstehen, sondern kommt nur soweit, dass er sich mit dem Oberkörper erhebt, wenn er mit den Händen sich auf den Fussboden

stützt. Eine Ursache für dieses Hinfallen weiss der Vater nicht anzugeben. Sonst sind keine Störungen zu bemerken. Das Essen schmeckt, der Stuhlgang erfolgt regelmässig, das Urinlassen erfolgt ohne Beschwerden.

Patient ermüdet sehr leicht, er kann nur höchstens 5 Minuten weit auf ebenem Wege gehen und hierbei fällt er zwei bis drei Mal um. Dann ist der Patient schon sehr müde geworden.

Kein Husten, kein Auswurf. Patient lernt leicht und gut, das Sprechen fällt ihm leicht, Gehör gut.

Status praesens: Es präsentiert sich ein Knabe von gesunder Gesichtsfarbe und gutem Knochenbau.

Die Haut ist ohne Veränderung, überall glatt und von guter Farbe. Keine Drüsen, die Gesichtsmuskulatur ist frei beweglich, ebenso auch die Augen nach allen Richtungen hin. Die Pupillen reagieren. Behaarter Kopf, ohne besonderen Befund. Hals normal.

Thorax: Durch das Fehlen des Pectoralis erscheint der Thorax flach in den oberen Partieen. Supra- und Infraclaviculargruben vorhanden. Die Percussion ergiebt überall normalen Schall. Die Leberdämpfung beginnt an der 6. Rippe, die Herzdämpfung an der 4. Rippe. Hintere Lungengrenze 11. Brustwirbeldornfortsatz. Ueberall vesiculäres Atmen von puerilem Charakter. Die In- und Exspirationsbewegung ist gering.

Herz. Die Herzdämpfung beginnt an dem oberen Rand der 4. Rippe, reicht bis zum linken Sternalrand, nach aussen: bis ein Querfinger innerhalb der Mammillarlinie. Herztöne rein, Puls regelmässig, nicht beschleunigt. Arterien ohne Befund. Abdomen: Die Leberdämpfung normal. Milzdämpfung normal. Ueberall normaler Perkussionsschall. Keine abnorme Druckempfindlichkeit.

Sensibilität: Die Hautsensibilisät sowohl für Berührung als für den Schmerz erscheint normal. Patellarreflexe und Fussclonus sind nicht zu erhalten.

Musculatur: Aus der Rückenlage vermag sich der Patient nur durch Aufstützen der Hände auf die Unterlage zu erheben. Das Aufstehen ist nur möglich, wenn Patient sich an einem höher angebrachten festen Gegenstand mit den Händen in die Höhe zieht. Der Schultergürtel scheint sehr locker zu sitzen. Der Patient geht mit nach innen rotierten Beinen; er vermag nicht Treppen zu steigen und kann den Fuss nur etwas erheben, wenn er steht.

Es findet sich eine fast vollständige Atrophie der beiden Pectorales, des Serratus anticus. Die Schulterblätter stehen etwas „flügelförmig“ ab, sie sind etwas nach vorn und unten gesunken. Die Oberarmmuskulatur ist atrophisch; in beiden Deltoidei findet sich etwas oberhalb des Ansatzes eine links stärker als rechts hervorstehende derbe Verdickung von etwa Haselnussgrösse. Der interne Kopf des Triceps scheint knollig verdickt. Unterarm- und Handmuskulatur sind normal. Atrophie des Latissimus dorsi und der Rückenstrecker. Hypertrophie der Glutaeen ist mässig. Starke Hypertrophie der beiden Waden. In der linken Wade finden sich circa 3 bis 4 haselnussgrosse ziemlich begrenzte derbe knollige Verdickungen in der Muskulatur. Die Füsse stehen in geringer Pes equinovarus-Stellung.

Die vorderen Muskeln der Unterschenkel zeigen beiderseits ziemlich bedeutende Vorwölbungen und fühlen sich derb an. An den Oberschenkeln, die in toto atrophiert erscheinen, sind die Adductoren fast völlig geschwunden. Beim Gehen erheblich watschelnder Gang und Innenrotation beider, besonders aber des linken Beines, die Fussspitzen kleben am Boden. Starke Lordose. Es besteht eine Schwäche des gesamten Körpers.

Ordination: Faradisation und Bäder.

Am 30. September: status idem.

Therapie: Abwechselnd warme Voll- und elektrische Bäder.

Am 7. Oktober keine wesentliche Aenderung. Nur scheint das Lumen der linken Wade etwas grösser zu werden, es ist auch härter. Es ist für Röntgenstrahlen durchgängig; auch, wenn man die Muskeln entspannt, weich anzufühlen.

Ordination dieselbe.

Am 12. Oktober: Die elektrische Untersuchung ergiebt: In beiden Unter- und Oberschenkeln gleichsinnige quantitative Herabsetzung der normalen elektrischen Erregbarkeit. Keine Entartungsreaction, auch keine partielle.

Am 15. Oktober: Keine Aenderung.

Ordination: Warme Soolbäder, Leberthran.

Appetit und andere vegetativen Funktionen völlig normal.

Am 20. Oktober: Der gleiche Befund. Patient kann sich aber garnicht mehr allein im Bett aufrichten, auch nicht mehr stehen.

Derselbe Knoten wie links ist jetzt auch in der rechten Wade deutlich zu fühlen, wenn er auch kleiner ist.

Am 23. Oktober. Nervensystem: Nochmalige elektr. Untersuchung ergiebt herabgesetzte Erregbarkeit für beide Stromarten, aber keine Entartungsreaktion, weder totale noch partielle.

Sensibilität: Tastempfindlichkeit, Schmerzgefühl, Tastkreise, Lokalisationsvermögen, soweit es zu prüfen, normal.

Reflexe sind an den oberen Extremitäten nicht auszulösen. An den Beinen: Patellarreflex fehlt, ebenso kein Fussclonus, kein Babinsky.

Motilität: Patient kann die Fussspitzen auf und nieder, auch seitwärts bewegen, ebenso vermag er den Oberschenkel

und das Knie zu beugen und zu strecken — aber alles nur mit ganz geringer Kraft. Armbewegungen sind frei, aber auch ohne die geringste Kraft. Dagegen Aufrichten im Bett (Ileopsoas!) und Aufstehen auch mit den üblichen Hülfsmitteln (Rollen, Aufklettern an sich selbst) jetzt völlig unmöglich.

Muskulatur: Die Schultern hängen vorn über. Cucullaris und pectoralis maior, besonders der letztere, fast ganz atrophisch. Die Schulterblätter stehen, wenn die Arme gehoben werden, leicht „flügelförmig“ ab.

Oberschenkel atrophisch, dagegen der Unterschenkel beiderseits enorm verdickt, besonders an Stelle des auf beiden Seiten deutlich fühlbaren Muskeltumors, vorn wie hinten. Der Bauch flach, die Muskeln sehr schlaff.

25. Oktober: Der gleiche Befund. Pat. hat im Ganzen 2 kg zugenommen. Am Nerven- und Muskelsystem keine Aenderung.

28. Oktober: stat. idem.

Wenn auch im Allgemeinen der Fall typisch ist, so sind doch einige Punkte, die nun zur Besprechung kommen sollen, wohl der besonderen Erwähnung und näheren Ausführung wert.

Auffallend ist zunächst, dass in diesem Fall von einer hereditären Belastung sich garnichts nachweisen lässt, obwohl sie gerade für die Pseudohypertrophie der Muskeln charakteristisch sein soll. Sagt doch Strümpell[17]) wörtlich: „Sie ist eine ausgesprochen familiäre oder auch hereditäre Krankheit“, wobei das männliche Geschlecht entschieden mehr zur Erkrankung geneigt ist als das weibliche. Auch Züge nervöser Belastung (Hysterie, Epilepsie, Schwachsinn, Schädelanomalien und dergl.) — wie sie oft genug bei Eltern derartiger Kranken beobachtet werden, sind in diesem Falle nicht vorhanden. Die Eltern und Geschwister des

Knaben sind in jeder Beziehung gesund. Auch der übrige Organbefund des Knaben ist, wie in den meisten Fällen, völlig normal; es lassen sich keine Zeichen moralischer oder intellectueller Schwäche an ihm nachweisen.

Heredität wäre also nach den Angaben, die zur Verfügung standen, in diesem Falle auszuschliessen, obgleich hier wie auch in vielen anderen Fällen man sich nur auf die Angaben der Angehörigen angewiesen sieht. Erb[16]) sagt, dass er über 100 Fälle zusammengestellt hat, in welchen sich wenigstens Angaben über die etwaigen hereditären Verhältnisse fanden: darunter sind 56 % mit nachgewiesenen hereditären (bezw. familiären) Einflüssen und 44 % ohne solche.

„Die Heredität spielt also", nach Erb, ebendaselbst, „bei der Verursachung eine ganz hervorragende Rolle; teils in der Form, dass es sich um wirkliche Heredität, d. h. um eine in mehreren (2—5) Generationen aufgetretene Familienkrankheit handelt: solcher Fälle sind es 24, die sich auf 13 Familien verteilen; teils in der Weise, dass es sich nur um das Auftreten von mehreren Fällen in der gleichen Generation, um Geschwistererkrankungen handelt; solcher Fälle habe ich 32, die sich auf 17 Familien verteilen und Gruppen von 2—4 Geschwistern enthalten.

Auch hier sind wohl zufällige Schädlichkeiten ausgeschlossen und von den Erzeugern abgeleitete Einflüsse anzunehmen. Ausserdem ist natürlich vielfach zu erwarten, dass die Krankheit auch in den folgenden Generationen auftritt."

Es scheint also, wenn auch in überraschend vielen Fällen, wie auch in dem unserigen, die Heredität nicht nachweisbar ist, dieselbe doch entschieden von grosser Bedeutung und sogar die Regel zu sein.

Ein weiterer Punkt, der unseren Fall vor den anderen

Fällen auszeichnet, ist folgender: Wenn auch der Beginn und der allmähliche Verlauf der Krankheit bei unserem Patienten ganz dem Wesen der Pseudohypertrophie entspricht, wäre es doch von Interesse zu erfahren, um welche Krankheit es sich bei unserem Patienten handelte, als er in seinem sechsten Jahre plötzlich erkrankte und sechs Wochen zu Bett lag. Es konnte ja der Patient, wie die Anamnese ergiebt, laufen, hatte keine Schmerzen, leider aber lassen uns die Aussagen des Vaters ganz im Stich, so dass wir keinen Schluss auf eine etwaige Infektions- oder andere Krankheit ziehen können. Von Wichtigkeit ist jedoch, dass der Knabe nach der Krankheit wieder völlig gesund gewesen sein soll.

Was im übrigen das Krankheitsbild anlangt, so möge neben der abnormen Haltung, dem eigentümlichen Gang, den abstehenden Schulterblättern und hängenden Schultern, dem Emporklettern an sich selbst beim Aufstehen vom Bodensitze, diesen bekannten Symptomen noch Folgendes erwähnt sein, indem ich auf Bild I und III verweise:

Bild II zeigt die „losen Schultern", wie Erb sie nennt, d. h. die Haltlosigkeit derselben, wenn man die Kranken unter den Armen fasst und sie in die Höhe heben will. Sie, die Haltlosigkeit, beruht auf der mangelnden Fixation der Schultern wegen der Atrophie der unteren Bündel der Pectorales, die ja fast vollständig atrophiert sind, der Latissimi dorsi und der unteren Abschnitte der Cucullares.

Das Hervortreten der inneren oberen Schulterblattecke ist ebenfalls eine Folge der mangelhaften Fixation der Scapula durch den atrophischen Cucullaris und der überwiegenden Wirkung der Rhomboidei und des Levator anguli scapulae. Die Oberarmmuskulatur ist atrophisch und in beiden Deltoidei findet sich etwas oberhalb des Ansatzes eine links stärker als rechts hervortretende derbe Verdickung von etwa Haselnussgrösse. Auf Bild I tritt noch besonders

deutlich die fast gänzliche Atrophie der Pectorales hervor, so wie auch Bild II dies zeigt, und namentlich die Atrophie der Oberarmmuskulatur.

Die Betrachtung der unteren Extremitäten in unserem Fall ergiebt aber neben Erscheinungen, wie sie bei allen anderen Fällen auch vorgekommen sind, einige Auffälligkeiten, oder besser gesagt, eine auffallende Erscheinung, die in keinem der beschriebenen Fälle erwähnt worden ist. Gehen wir von oben nach unten, so zeigt sich zunächst eine mässige Hypertrophie der Glutaeen, eine bei der Pseudohypertrophie nicht weiter auffallende Erscheinung. Regelmässig ist auch die starke Hypertrophie der Wadenmuskulatur; es fällt nur auf, dass sich die Hypertrophie nicht ganz gleichmässig entwickelt hat, sondern dass nach und nach erst links sich 3—4 haselnussgrosse ziemlich scharf begrenzte derbe knollige Verdickungen in der Muskulatur zeigen. Bild III, II und I, namentlich aber III und II geben diese Verdickungen wieder.

Nach Vierordt[20]) gemessen: „Volumen der Extremitäten gemessen an ruhig daliegendem Glied (z. B. beide Arme und Beine) in je genau gleicher Stellung" und zwar vorgenommen wie hier am Ober- und Unterschenkel, ergeben:

am linken Oberschenkel,	24	cm
oberhalb des oberen Randes der Patella	27	cm
am rechten Oberschenkel,	24	cm
am linken Unterschenkel gemessen an der Stelle seines grössten Umfangs	27	cm
am rechten an derselben Stelle	$24\frac{1}{2}$	cm

Es ist das Lumen der linken Wade langsam grösser und auch härter geworden.

Den kolossalen Umfang der Wadenmuskulatur, rechts und links, geben alle drei Bilder deutlich wieder.

Den Hauptunterschied von anderen Fällen dieser Krank-

heit bietet aber das Verhalten des Tibialis anticus beiderseits. Ueberall in den bis dahin bekannten Fällen erkrankten zumeist die Rückenmuskeln, die Glutaeen, dann die Oberschenkel und Wadenmuskeln. Hier in unserem Fall finden sich beiderseits in der Tibialismuskulatur auch bedeutende Hervorwölbungen.

Einigermassen ist die Beteiligung des Tibialis ant. auf Bild I und etwas weniger deutlich auf Bild II zu sehen.

Vermutlich beruhen diese Veränderungen, die in unserem Fall auch noch die Tibiamuskulatur mit ergriffen haben, alle auf denselben Veränderungen, sei es, dass Störungen des trophischen Centralapparates Muskelveränderungen hervorrufen. sei es, dass es späterhin möglich wäre, nachzuweisen, wie Erb sagt, „dass aus den feineren nutritiven Störungen, die wir jetzt mikroskopisch noch nicht erkennen können, im weiteren Verlauf, bei längerer Dauer des Leidens, bei grösserer Intensität der Disposition und der Erkrankung, unter günstigeren individuellen Bedingungen vielleicht mit Hilfe neuer Schädlichkeiten (Ueberanstrengung, Infectionskrankheiten, Intoxicationen und dergl.) allmählich eine gröbere, histologisch nachweisbare Veränderung wird!“

Die Hervorwölbungen liegen beiderseits im M. tibialis anticus, sind prall gespannt, von Haselnuss bis Wallnussdicke und erscheinen marmoriert. Die wiederholte elektrische Untersuchung in beiden Unterschenkeln ergiebt gleichsinnige quantitative Herabsetzung der normalen elektrischen Erregbarkeit. Wie in den meisten Fällen verhalten sich die pseudohypertrophischen Muskeln auch hier. Fernerhin ist auch keine Entartungsreaction vorhanden, auch keine partielle. Dieselben Ergebnisse fanden sich bei weiteren elekrischen Untersuchungen.

Fassen wir nochmals die auffälligsten Symptome zusammen. Das Fehlen jeglicher hereditären Belastung, das

vielleicht plötzliche Entstehen der Krankheit, die gleichmässigen Funktionsstörungen der oberen und die Volumszunahme der unteren Extremitäten, ganz besonders aber das Auftreten der Pseudohypertrophie in der Tibialismuskulatur dürften diesen Fall doch, bei sonstigen vielfachen Uebereinstimmungen, hinreichend von dem gewöhnlichen Typus differenzieren und der Erwähnung wert machen.

Zum Schluss verfehle ich nicht, Herrn Geh. Medizinalrat Prof. Dr. med. Stintzing für die Ueberlassung des Falles, sowie Herrn Privatdozenten Dr. med. Grober, ersten Assistenten an der medizinischen Klinik, für freundliche Unterstützung auch an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

1) Duchenne: De l'électrisation localisée. II. édit. 1861.

2) Friedreich: Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.

3) Gowers: Lancet. July 1879.

4) Griesinger: Ueber Muskelhypertrophie. Archiv f. Heilkunde. VI. 1865.

5) Billroth: Archiv für Heilkunde. VI. 1865.

6) Lichtheim: Progressive Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarks. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. VIII. Heft 3. 1878.

7) Seidel: Die Atrophia musculorum lipomatosa. Jena 1867.

8) Möbius: Ueber die hereditären Nervenkrankheiten. Volkmann's Sammlung klinischer Vorträge. Nr. 171. 1879.

9) Leyden: Klinik der Rückenmarkskrankheiten. II. 1876.

10) Erb: Vortrag über „Juvenile Form der progressiven Muskelatrophie." Naturforscherversammlung zu Freiburg. (Tageblatt S. 154.) Mendel's Neurolog. Centralblatt, 1. Okt. 1883. S. 452.

11) Erb: Ueber die juvenile Form der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sogenannten Pseudohypertrophie der Muskeln. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. XXXIV, S. 467. 1884 (März).

12) Landouzy und Déjérine: De la myopathie atrophique progressive. Revue de Médecine 1885.

13) Charcot et Marie: Revue de Médecine 1886. p. 96.

14) Herringham: Brain. June 1881.

15) Hoffmann: Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. XX. 1889.

16) Erb: Dystrophia muscularis progressiva. 1891. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. S. 13 u. f.

17) Strümpell: Lehrbuch der speziellen Pathologie und Therapie. Band III. S. 302 f.

18) Eulenburg: Real-Encyklopädie d. gesamten Heilkunde. Bd. XIX.

19) Duda: Ein Fall von Pseudohypertrophie der Muskeln. Diss. Berlin 1889.

20) Vierordt: Diagnostik der inneren Krankheiten. 1897.

M.

H.

I.

Lebenslauf.

Der Unterzeichnete, Wilhelm Magnus Christian Breede, wurde am 18. Mai 1869 zu Trittau, Prov. Schleswig-Holstein, als Sohn des Rechtsanwalts und Notars Julius Breede geboren. Er besuchte die Gymnasien zu Wandsbeck, Altona und Clausthal im Oberharz. Auf letzterem bestand er im März 1891 die Maturitätsprüfung, um von S.-S. 1891 an in Jena Medizin zu studieren. Von Jena ging er nach Kiel, und S.-S. 1894 nach Jena zurückgekommen, bestand er S.-S. 1895 die ärztliche Vorprüfung. Sein Staatsexamen beendete er S.-S. 1901. Von September 1901 bis März 1902 war er Assistent bei dem prakt. Arzt Dr. med. Wehner in Suhl, alsdann einige Monate Volontärarzt an der chirurg. Poliklinik der Universität Jena.

Jena, den 18. Dez. 1902.

Wilh. Breede,
approb. Arzt.